



---

Year: 2020

---

## Seltene Ursache für Schluckbeschwerden mit Halsschwellung - Paragangliom

Stöhr, Angelika ; Kaiser, Robert A ; Knechtle, Beat

**Abstract:** Eine schmerzfreie laterale Halsschwellung sollte ernst genommen und zeitnah durch eine Sonografie weiter abgeklärt werden. Bei Verdacht auf ein zervikales Paragangliom sollte dann eine interdisziplinäre Abklärung in die Wege geleitet werden. Neben einem MRI des Halses sollte eine gefässchirurgische, eine HNO-ärztliche und eine endokrinologische Untersuchung durchgeführt werden. Bei einem hochgradigen Verdacht auf einen Glomus-caroticum-Tumor sollte entsprechend der Shamblin-Klassifikation, der genetischen Abklärung und der individuellen Lebenssituation des Patienten eine chirurgische Entfernung oder ein exspektatives Vorgehen gewählt werden. Wenn sich aufgrund der Tumorage und der Symptomatik der Verdacht auf ein vagales Paragangliom ergibt, sollte bei einem beschwerdearmen und älteren Patienten eher ein exspektatives Vorgehen mit regelmässigen Kontrollen in Erwägung gezogen werden. Rare Cause for Difficulty in Swallowing with Neck Swelling - Paraganglioma Abstract. Pain-free lateral swelling of the neck should be taken seriously and promptly clarified by using sonography. If a cervical paraganglioma is suspected, an interdisciplinary clarification should be initiated. In addition to an MRI of the neck, a vascular-surgical, an ENT specialist and an endocrinological examination should be carried out. If there is a high degree of suspicion of a carotid body tumor, surgical removal or a prospective procedure should be used in accordance with the Shamblin classification, the genetic clarification and the patient's individual life situation. If there is suspicion of vagal paraganglioma due to the location of the tumor and the symptoms, an expectative approach with regular check-ups should be considered in a symptom-poor and elderly patient.

DOI: <https://doi.org/10.1024/1661-8157/a003476>

Other titles: Rare Cause for Difficulty in Swallowing With Neck Swelling - Paraganglioma

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-188484>

Journal Article

Accepted Version

Originally published at:

Stöhr, Angelika; Kaiser, Robert A; Knechtle, Beat (2020). Seltene Ursache für Schluckbeschwerden mit Halsschwellung - Paragangliom. *Praxis*, 109(9):736-742.

DOI: <https://doi.org/10.1024/1661-8157/a003476>

1    Angelika Stöhr <sup>1</sup>, Robert Kaiser <sup>2</sup>, Beat Knechtle <sup>1</sup>

2    <sup>1</sup> Allgemeine Innere Medizin, Medbase St. Gallen am Vadianplatz, St. Gallen

3    <sup>2</sup> Gefässchirurgie, Medbase St. Gallen am Vadianplatz, St. Gallen

4

5

6

7

8

9    **Seltene Ursache für Schluckbeschwerden mit Halsschwellung - Paragangliom**

10   Rare cause for difficulty in swallowing with neck swelling - paraganglioma

11

12 **Im Artikel verwendete Abkürzungen**

13

14	CRP .....	C-Reaktives Protein
15	CT .....	Computertomographie
16	DSA .....	digitale Subtraktions Angiographie
17	HNO .....	Hals-Nasen-Ohren
18	Lc .....	Leukozyten
19	MIBG .....	Metaiodbenzylguanidin-Szintigrafie
20	<u>MKG .....</u>	<u>Mund-Kiefer-Gesicht</u>
21	MRI .....	Magnetresonanztomographie
22	NF1 .....	Neurofibromatose 1
23	PET .....	Positronen-Emissionstomographie
24	PGL .....	Paragangliom Syndrom
25	RET .....	Rezeptor Tyrosinkinase
26	SDHA .....	Succinate Dehydrogenase Subunit A
27	SDHAF2 .....	Succinate Dehydrogenase assembly factor 2
28	SDHB .....	Succinate Dehydrogenase Subunit B
29	SDHC .....	Succinate Dehydrogenase Subunit C
30	SDHD .....	Succinate Dehydrogenase Subunit D
31	▲ .....	
32	<u>SST .....</u>	<u>conjugated somatostatin receptor-targeting peptide</u>
33	TIA .....	transitorisch ischämische Attacke
34	TMEM 127 .....	Transmembrane protein 127, Transmembrane protein 127
35	VHL .....	Von Hippel-Lindau

36

**Formatiert:** Schriftart: (Standard) +Textkörper (Calibri),  
Rechtschreibung und Grammatik prüfen

**Formatiert:** Standard, Tabstopps: Nicht an 15.98 cm

## Anamnese und Befunde

Die 77-jährige Patientin stellte sich in der Sprechstunde mit Schluckstörungen und einem rechtsseitigen Klossgefühl seit sechs Monaten vor. Die Patientin habe zuvor eine Erkältung gehabt, fühlte sich bei der Untersuchung allerdings schon wieder besser. In der klinischen Untersuchung zeigte sich eine druckindolente Schwellung zervikal rechts, wobei die orale und lokale cervicale Inspektion keine Anhaltspunkte für einen Infekt ergab. Ebenso zeigten sich die Entzündungswerte (CRP, Lc) im Blut normwertig.

## Differentialdiagnostische Überlegungen

Zum Zeitpunkt der Konsultation zeigten sich in der klinischen Untersuchung wie auch laborchemisch vorerst keine Anhaltspunkte für eine systemisch entzündliche Genese der rechtsseitigen Halsschwellung. Differentialdiagnostisch wurden tumoröse Ursachen wie ein abgekapselter Abszess, ein Aneurysma der Carotiden, eine laterale Halszyste, ein Lymphom oder eine Karzinometastase in Betracht gezogen. Aus diesem Grund erfolgte die Zuweisung zum praxisinternen Gefässchirurgen für eine weiterführende sonographische Diagnostik der lateralen Halsschwellung.

## Weitere Abklärungsschritte und Verlauf

In der duplexsonographischen Untersuchung zeigte sich ein rechtsseitiger circa 2,5x2x2cm grosser, sehr gut perfundierter Glomustumor mit Spreizung der Bifurkation. Bei sonomorphologisch eindeutigen Befund eines Glomus-caroticum-Tumors erfolgte zur präoperativen Abklärung ein MRI mit Kontrastmittel des Halses. Hierbei zeigte sich klassischerweise für ein Paragangliom im Transversalschnitt eine hypodense glatt begrenzte Raumforderung in der T1-Gewichtung (siehe Abbildung 1 [Fehler! Verweisquelle konnte nicht gefunden werden.](#)). In der T2-Gewichtung konnte im Transversalschnitt eine hyperintense Raumforderung mit zentraler Hypodensität und arteriellen Enhancement dargestellt werden (siehe Abbildung 2 [Fehler! Verweisquelle konnte nicht gefunden werden.](#)).

Allerdings war kein typisches Salz-Pfeffer-Phänomen in der T2-Gewichtung zu sehen, welches häufig ab einer Grösse von 1 cm vorliegt. [1] Der Tumor lag unmittelbar in der Karotisbifurkation rechts mit einer Verlagerung der Aa. carotis interna nach dorsal und der Aa. carotis externa nach ventral. Die Tumorgösse betrug MR-morphologisch 1,8x1,6x2,2cm. Es ergaben sich keine Anhaltspunkte für eine Infiltration der Gefässe bei regelrecht abgrenzbaren Gefässwänden.

69 Es erfolgte die Zuweisung zum Spital-Gefässchirurgen zur Planung einer Operation. Dieser  
70 leitete eine endokrinologische und HNO-ärztliche Abklärung ein, um die Diagnose zu  
71 untermauern und somit eine sichere Operationsindikation stellen zu können.

72 Es erfolgte die endokrinologische Abklärung mit einem Ausschluss einer Katecholamin-  
73 Ausschüttung, welche ein Hinweis für ein Phäochromozytom ist. Ergänzend wurden sowohl  
74 genetische Mutationen für ein Phäochromozytom wie auch für ein hereditäres Paragangliom  
75 gesucht. In dieser molekulargenetischen Untersuchung unserer Patientin zeigten sich keine  
76 pathogenen Sequenzvarianten in den Genen SDHA, SDHB, SDHC, SDHD, SDHAF2, MAX,  
77 TMEM127, FH, VHL und RET. Somit konnte die klinische Verdachtsdiagnose eines  
78 hereditären Paragangliom/ Phäochromozytom-Syndrom molekulargenetisch weder bestätigt  
79 noch vollständig ausgeschlossen werden. Denn trotz fehlendem Mutationsnachweis kann  
80 nicht gänzlich ausgeschlossen werden, dass eine pathogene Sequenzvariante in den nicht  
81 untersuchten Regionen (z.B. Promotor, Intron) vorliegt oder mit der angewandten Methode  
82 nicht erkannt wird (z.B. Mosaikzustand, Homopolymer-Region, Gendosis-Alteration) oder  
83 das Krankheitsbild durch pathogene Varianten in anderen Genen bedingt ist. Aus diesem  
84 Grund ist trotz fehlendem Mutationsnachweis einer pathogenen Sequenzvariante weiterhin  
85 eine medizinische Überwachung empfohlen.

86 Bei einem Nachweis einer SDHx-Mutation wäre sowohl eine Familienabklärung wie auch  
87 eine weitere regelmässige Kontrolle bzgl. des Auftretens eines Paragangliom-Syndroms  
88 (PGL) notwendig gewesen. Dabei ist die SDHB-Mutation besonders für die  
89 Operationsindikation aussagekräftig, da bei einer solchen Mutation ca. 40% der SDHB-  
90 assoziierten Paragangliome maligne sind.

91 Zur weiteren Beurteilung der Hirnnervenfunktion und dem lokalen Status wurde eine HNO-  
92 ärztliche Untersuchung durchgeführt. Dabei zeigte sich ein normaler Hirnnervenstatus. Bei  
93 erneuter Sichtung der MRI-Bilder durch den HNO-Arzt wurde differentialdiagnostisch ein  
94 vagales Paragangliom diskutiert. Da das Paragangliom nur wenig in der Carotisgabelung  
95 liegt und die Haupttumormasse medial der Bifurkation liegt, wäre ein vagales Paragangliom  
96 ebenfalls denkbar. Zusätzlich wurden in einem Ganzkörper-MRI weitere Paragangliome  
97 ausgeschlossen, um differentialdiagnostisch ein Paragangliom Syndrom suchen.

98 Nach einer Nutzen-Risiko-Abwägung entschied sich die Patientin für ein exspektatives  
99 Vorgehen. Denn bei einem möglichen vagalen Paragangliom könnte es durch eine operative  
100 Entfernung zu schwerwiegenden Dysphagien mit Aspirationen und Heiserkeit kommen.  
101 Diese wären aufgrund des erhöhten Alters der Patientin erfahrungsgemäss postoperativ nur  
102 langsam rückläufig oder möglicherweise persistierend. Aus diesem Grund wurde zusammen  
103 mit dem HNO-Arzt und der Patientin eine MRI Kontrolle in sechs Monaten und danach  
104 jährliche Kontrollen besprochen.

105

106

## 107 Diagnosen

108 Einseitiges Paragangliom in der Carotisbifurkation rechts DD Glomus-caroticum-Tumor  
109 versus vagales Paragangliom

## 110 Kommentar

111 In diesem Fallbericht beschreiben wir eine seltene Neoplasie im lateralen Halsbereich,  
112 welche bei einer schmerzlosen lateralen Halsschwellung differentialdiagnostisch in Betracht  
113 gezogen werden sollte. Ein schnell zugängliches und günstiges diagnostisches Mittel zur  
114 Diagnosestellung ist hierbei die Sonographie, welche bereits in der Hausarztpraxis für die  
115 Diagnose eines Paraganglioms wegweisend ist. Eine weitere differentialdiagnostische  
116 Abklärung muss-sollte im interdisziplinären Spezialisten-Team (Allgemeinmediziner,  
117 Gefäßchirurg, HNO-Arzt, Endokrinologe, Gefäßchirurg, MKG Chirurg, endokriner Chirurg)  
118 stattfinden, um eine Therapie zu etablieren. Dabei kann sowohl eine operative Entfernung  
119 als auch ein exspektatives Vorgehen sinnvoll sein.

## 120 Was ist ein Paragangliom?

121 Paragangliome sind sehr seltene Tumore, welche nur eine Inzidenz von 1: 300'000 haben  
122 und zu einem Drittel im Kopf-/Halsbereich auftreten. [2] Häufig sind die Paragangliome  
123 benigne. Unter 10% der Paragangliome im Kopf-/Halsbereich sind maligne. Eine  
124 Metastasierung ist dabei äussert selten. Im National Cancer Data Base Report zwischen  
125 1985-1996 konnten sogar nur 9 metastasierte Paragangliome von gesamt 59 malignen  
126 Paragangliomen des Kopf-/Halsbereichs dokumentiert werden. [6]

127 Das Paragangliom entsteht aus einem autonomen Paraganglion des sympathischen oder  
128 parasympathischen Nervensystems. [4] Ein solches Paraganglion ist eine Ansammlung aus  
129 Zellgruppen, welche aus ektodermalen Zellen der Neuralleiste entspringen. Auf dem Weg  
130 ihrer embryologischen Migration kann aus diesen ektodermalen Zellen des Paraganglions  
131 ein Tumor, das Paragangliom, entstehen. [6] Weitere Bereiche, die von einem Paragangliom  
132 betroffen sein können, sind das Abdomen (Harnblase, nahe der Nebenniere, nahe der Aorta,  
133 nahe der Vena cava, retroperitoneal, der Pankreas, der Darm, die Leber, das Mesenterium),  
134 die Schilddrüse, die Nebenschilddrüse, die Hypophyse, die Lunge, das Herz und das  
135 Mediastinum. [10]

136 Das häufigste Paragangliom im vom Kopf-/Halsbereich ist der Glomus-caroticum-Tumor,  
137 welcher zwischen der A. carotis interna und externa wächst. Der Tumor entsteht aus den

Chemorezeptoren der Aa. carotis. Die Chemorezeptoren sind für die Regulation der Oxygenation, des Kohlenstoffdioxids und des Blut-pH zuständig. Eine erhöhte Inzidenz zeigt sich vor allem bei Patienten, die in der Höhe leben oder eine chronische Lungenerkrankung haben. [1] Der Glomus caroticum ist meistens unilateral an der Bifurkation der Aa. carotis zu finden. Nur 18% der Glomus-caroticum-Tumore wachsen bilateral. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 57 Jahren. [1] In circa 6% der Fälle ist ein Glomus-caroticum Tumor maligne. [6]

Ein selteneres Paragangliom im Kopf-/ Halsbereich ist das vagale Paragangliom mit etwa 5%. Vagale Paragangliome entspringen-entwickeln sich aus den Paraganglien entlang des n. vagus. Als Synonym für vagales Paragangliom wird auch der Begriff Glomus vagale Tumor verwendet. [5] Das durchschnittliche Erkrankungsalter eines vagalen Paraganglioms liegt bei etwa 48 Jahren und liegt damit fast 10 Jahre unter dem Erkrankungsalter des Glomus-caroticum-Tumors. Das vagale Paragangliom wächst wie der Glomus-caroticum-Tumor langsam und schmerzfrei, allerdings kommt es bei nahezu 37% der Patienten durch eine Läsion des N. vagus zu Heiserkeit und Stimmlippenlähmung. [1] Des Weiteren kann es bei einem vagalen Paragangliom in sehr seltenen Fällen zu einem Hörverlust kommen. [5] Eine Malignität liegt bei 16-19% der vagalen Paragangliome vor. [6]

## Diagnostik

### Klinische Untersuchung

Häufig zeigt sich in der klinischen Untersuchung bei einem cervikalen Paragangliom eine druckindolente Halsschwellung. [1] Dabei findet sich bei einem Glomus-caroticum-Tumor meistens ein positives Fontaine Zeichen. Dies sind eine vertikale Fixierung und eine horizontale Beweglichkeit des Glomus-caroticum-Tumors. [4] Bei einem grossen Glomus-caroticum-Tumor kann es zu Hirnnervenausfällen des N. glossopharyngeus, N. accessorius und/oder N. hypoglossus kommen. Zudem kann sich ein Horner Syndrom manifestieren. [4]

Bei einem vagalen Paragangliom kann sich in der klinischen Untersuchung neben der lateralen Halsschwellung zudem eine Rachenschwellung, eine Schluckstörung, eine Heiserkeit, ein Horner-Syndrom oder ein Hörverlust zeigen.

### Symptome

Neben den schon beschriebenen objektivierbaren Beschwerden in der klinischen Untersuchung gibt es noch subjektive Symptome beim Patienten mit einem Paragangliom. Dabei ist vor allem die Schmerzfreiheit sowohl beim Glomus-caroticum-Tumor wie auch beim vagalen Paragangliom hervorzuheben. [1] Beim vagalen Paragangliom kann es zu einem

pulssynchronen Tinnitus kommen. [5] Die untenstehende [Tabelle 1](#) listet die unterschiedlichen Symptome und Häufigkeiten eines Glomus-caroticum-Tumors gegenüber einem vagalen Paraganglioms auf.

Unsere Patientin leidet unter der typischen lateralen schmerzfreien Halsschwellung. Diese zeigt sich einseitig auf der rechten Seite. Weiterhin leidet die Patientin unter einer leichten Dysphagie. Die Patientin weist somit zwar typische Beschwerden für ein Paragangliom auf, aber keine differenzierungstypischen Beschwerden für ein Glomus-caroticum-Tumor (z.B. Synkopen) oder ein vagales Paragangliom (z.B. Hörverlust oder pulssynchroner Tinnitus).

### Sonographie

Eine sonographische Untersuchung wird schon früh in der Diagnostik bei unklaren lateralen Halsschwellungen angewendet. Dabei kommt ein Paragangliom als ein heterogener und hypoechogener Tumor mit glatter Berandung und guter Vaskularisation in der Duplexsonographie zur Darstellung. [1] Die Duplexsonographie stellt die beste Untersuchung zur Diagnosestellung dar. [3] Die Duplexsonographie hat sowohl eine hohe Spezifität als auch Sensitivität für Paragangliome. [7]

Die sonographische Darstellung zeigte sich bei unserer Patientin als eher typisch für einen Glomus-caroticum-Tumor. Es konnte ein gut perfundierter Tumor mit Spreizung der Carotisbifurkation dargestellt werden. Eine solche Spreizung ist klassischerweise ein Hinweis für ein Glomus-caroticum-Tumor. [7]

Ein vagales Paragangliom zeigt meistens keine Spreizung der Carotisbifurkation, da der Tumor die Carotiden – sowohl die a. carotis interna wie auch die Aa. carotis externa - nach anterior und nach medial verschiebt. [5] Denn die vagalen Paragangliome haben meistens einen posterolateralen Verlauf entlang des N. vagus. Dadurch kommt es bei einer Grössenzunahme des vagalen Paraganglioms zu einer Verlagerung der Aa. carotis interna und der Aa. carotis externa nach anteromedial. [1]

Letzteres Kriterium ist bei unserer Patientin nicht erfüllt, da in den bildgebenden Verfahren eine Spreizung der Carotisbifurkation besteht.

### MRI

Die beste Sensitivität zur Diagnosestellung eines Paraganglioms bietet ein MRI. Hierbei können spezifische Tumoreigenschaften des Paraganglioms von anderen Neoplasien im Kopf-/Halsbereich differenziert werden. Ein Paragangliom kommt im T1 gewichteten MRI als hypointenser Tumor [Fehler! Verweisquelle konnte nicht gefunden werden.](#) und im T2-gewichteten MRI als iso-/ oder hyperintenser Tumor zur Darstellung. Zudem kommt es bei der T2-gewichteten Sequenz zum typischen Salz-Pfeffer-Phänomen, indem sich die



206 Strömungshohlräume hypointens und die hämorrhagischen Areale hyperintens darstellen.  
207 Dieses Salz-Pfeffer-Phänomen zeigt sich erst bei Tumoren, welche grösser als 1cm sind. Bei  
208 Gadolinium-Kontrastmittel zeigt sich typischerweise ein homogenes Enhancement des  
209 Paraganglioms. [1]

210 In unserem Fallbeispiel zeigte sich sowohl die Hypointensität in der T1 Gewichtung wie auch  
211 die Hyperintensität in der T2-Gewichtung allerdings ohne typisches Salz-Pfeffer-Phänomen.  
212 Ebenso konnte ein arterielles Enhancement bei geringer Diffusionsrestriktion im Tumor  
213 nachgewiesen werden.

#### 214 **CT**

215 Eine knöcherne Beteiligung beim Wachstum eines Paraganglioms kann in der Computer-  
216 Tomographie nachgewiesen werden. [1] Bei knochenferner Lage des Tumors wurde in  
217 unserem Fall kein CT angefertigt.

#### 218 **Angiographie**

219 Im präoperativen Setting wird zusätzlich eine CT-Angiographie, MR-Angiographie oder eine  
220 digitale Subtraktions-Angiographie (DSA) benötigt. Diese zeigen die Tumorperfusion mit den  
221 zuführenden Gefässen, wodurch eine Embolisation oder der chirurgische Zugang  
222 präoperativ geplant werden können. [1] Eine CT Angiographie oder MR Angiographie hat die  
223 damalige Duplexsonographie als präoperativen Gold Standard ersetzt, da diese  
224 Untersuchung am besten die Lage und Nähe vom Tumor zu der Carotisbifurkation und den  
225 Hirnnerven zeigt. [7] Bei unserer Patientin wurden keine weiteren bildgebenden  
226 Untersuchungen mittels MR-/CT-Angiographie durchgeführt, da in der HNO-ärztliches  
227 Vorabklärung differentialdiagnostisch der Verdacht eines vagalen Paraganglioms gestellt  
228 wurde. Aus diesem Grund hat man sich gegen ein operatives Vorgehen entschieden, da die  
229 Komplikationsrate sehr hoch ist. [5] Stattdessen hat man sich für ein exspektatives Vorgehen  
230 entschieden.

#### 231 **Nuklearmedizinische Untersuchung**

232 Zum Nachweis eines metastasierenden Paraganglioms ist eine nuklearmedizinische  
233 Untersuchung mittels I-131 und I-123 MIBG, 111 Ocreotide oder F-18 PET/CT wegweisend.

234 [\[1\] Neuere Studien empfehlen für ein initiales Staging wie auch ein Restaging bei](#)  
235 [Paragangliomen mit unklaren genetischen Status ein <sup>68</sup>Ga-DOTA-SST PET durchzuführen.](#)  
236 [\[12\]](#)

#### 237 **Endokrinologische Abklärung**

238 Etwa 1% der Paragangliome sind funktionelle Tumore, welche Katecholamine ausschütten.  
239 Meistens befinden sich diese im Thorax, Abdomen oder Beckenbereich und führen aufgrund  
240 der Katecholaminausschüttung zu einer sekundären arteriellen Hypertonie. [2]

241 Bei unserer Patientin konnte eine solche Katecholaminausschüttung mittels einer  
242 laborchemischen Bestimmung der freien und totalen Metanephrine, Normetanephrine und  
243 Methoxytyramine im Blut ausgeschlossen werden. Ebenso ~~konnten-sollten~~ weitere  
244 Paragangliome durch ein Ganzkörper-MRI oder eine PET-Untersuchung ausgeschlossen  
245 werden.

#### 246 **Genetische Untersuchung**

247 Die Ursache für ein Paragangliom ist zumeist ein sporadisches Wachstum und circa 18%  
248 haben einen familiären Hintergrund. [3] Die hyperplastische Form kommt bei Patienten mit  
249 COPD, angeborenen zyanotischen Herzerkrankungen und Personen, welche über 1500  
250 Höhenmeter über dem Meeresspiegel leben, vor. [3]

251 Die Alters-Prävalenz von familiären Paragangliomen liegt mit 30-35 Jahren in der frühen  
252 Adoleszenz. Das Wachstum ist meistens multizentrisch bei vererbten Tumoren. [1]

253 Dabei gibt es neun bekannte Genmutationen, welche bisher bei Kopf-/Nacken-  
254 Paragangliomen nachgewiesen wurden. Das häufigste hereditäre Paragangliom wird durch  
255 eine Mutation im SDHD (Succinate Dehydrogenase Subunit D) Gen bedingt. Ebenso häufig  
256 sind Mutationen in der Subunit B (SDHB) und Subunit C (SDHC) zuständig für die familiäre  
257 Form der Paragangliome, welche als PGL (Paragangliom Syndrom) Typ 2 und 3 bezeichnet  
258 werden. Seltener sind Mutationen im VHL, RET oder NF1 Gen ursächlich für ein hereditäres  
259 Paragangliom. Weitere identifizierte Gene sind SDHA, SDHAF2 und TMEM 127, welche  
260 aktuell noch erforscht werden. [4]

261 In unserem Fallbeispiel ist die Patientin bereits höheren Alters, das Paragangliom wächst  
262 unilateral an der Carotisbifurkation rechts, so dass ein hereditäres Paragangliom klinisch  
263 unwahrscheinlich ist. Zur weiteren Sicherung der Vermutung, dass ein sporadisches  
264 Wachstum vorliegt, wurden die bekannten genetischen Mutationen in einer weiterführenden  
265 Diagnostik untersucht. Dadurch konnte die Patientin nicht als Trägerin einer pathogenen  
266 Variante der Gene SDHA, SDHB, SDHC, SDHD, SDHAF2, MAX, TMEM127, FH, VHL und  
267 RET identifiziert werden.

#### 268 **Therapie**

269 Abhängig von der Art eines Paraganglioms gibt es unterschiedliche Therapieempfehlungen.  
270 Beim Glomus-caroticum-Tumor wird zur Risikostratifizierung vor einer Operation die

271 Shamblin's Klassifikation angewandt (siehe [Fehler! Verweisquelle konnte nicht gefunden](#)  
272 [werden, Tabelle 2](#)). [3]

273 Je grösser der Tumor ist, desto höher ist das Risiko für eine Hirnnervenverletzung. Dabei  
274 zeigt sich bei einem Glomus-caroticum-Tumor grösser als 5 cm eine Mortalität von 1-3%  
275 durch eine chirurgische Intervention. [3]

276 Die Patientin des Fallbeispiels wäre nach der Shamblin Klassifikation in der Klasse I  
277 zuzuordnen. Demnach würde eine operative Resektion bei einem Glomus-caroticum-Tumor  
278 mit einem geringen Komplikationsrisiko einhergehen. Häufig wird bei einem Glomus-  
279 caroticum-Tumor im Halsbereich eine operative Entfernung bevorzugt. In selteneren Fällen  
280 wird eine Radiotherapie oder ein abwartendes Management durchgeführt. Aufgrund des  
281 Wachstums kann es bei einem unbehandelten Tumor zu Komplikationen wie zu einer  
282 Hirnnervenbeteiligung mit Heiserkeit oder Schluckstörung kommen. Des Weiteren erhöht  
283 sich bei zunehmendem Wachstum und möglicher Infiltration die Morbidität durch eine  
284 operative Behandlung. [2]

285 In unserem Fallbeispiel hat man sich für ein exspektatives Vorgehen entschieden, da es  
286 bildgebend differentialdiagnostische Hinweise gegeben hat, welche gegen einen Glomus-  
287 caroticum-Tumor und stattdessen für ein vagales Paragangliom gesprochen haben.

288 Denn bei einem vagalen Paragangliom hätte ein operatives Vorgehen ein erhöhtes Risiko für  
289 eine postoperative Lähmung des ~~NA~~. vagus, welche zu einer möglicherweise persistierenden  
290 Heiserkeit und Dysphagie führen kann. Die Dysphagie kann auch noch Monate oder Jahre  
291 nach der Operation zu einer Verlängerung der Nahrungsaufnahme führen, so dass der  
292 Patient eine Stunde für eine Mahlzeit benötigt. Schwerwiegendere postoperative  
293 Komplikationen nach Exzision eines vagalen Paraganglioms haben sogar bei 10 von 37  
294 Patienten auch nach Spitalentlassung zu einer Beibehaltung einer nasogastralen Sonde oder  
295 eines Gastrostomas geführt. [5] Weiterhin kann die postoperative Dysphagie zu Aspirationen  
296 führen, wodurch es zu rezidivierenden Bronchopneumonien kommen kann. [4]

297 Bei einer operativen Entfernung eines Glomus-caroticum-Tumors kommt es bei circa 33%  
298 der Patienten zu Komplikationen. Es kann zu Hirninfarkten, TIA's, Hirnnervenverletzungen,  
299 Wundhämatomen, Hautnervenläsion und einem Horner Syndrom kommen. Dabei liegt die  
300 Inzidenz der Hirnnervenverletzungen bei 19% [3] Allerdings zeigen sich die  
301 Hirnnervenlähmungen nach einer Entfernung eines Glomus-caroticum-Tumors teils  
302 rückläufig, so dass nur noch 3% der Patienten nach 6 Monaten eine Lähmung haben. [3]

303 In unserem Fallbeispiel liegt ein einseitiges Paragangliom vor, welches sich in der  
304 Carotisbifurkation befindet, weshalb die initiale Verdachtsdiagnose ein Glomus-caroticum-  
305 Tumor war. In den weiteren Abklärungen wurde allerdings auch das vagale Paragangliom

306 differentialdiagnostisch in Betracht gezogen. ~~Ebenso wäre~~ ~~Denn~~ aufgrund der Lage des  
307 Tumors ~~wäre auch~~ ein Ursprung aus einem Paraganglion entlang des ~~dem~~ Nn. vagus  
308 denkbar. Damit wäre das postoperative Risiko für eine Stimmlippenlähmung mit Heiserkeit  
309 und Dysphagie massiv erhöht.

310 So blieb trotz der bildgebenden Verfahren und der Labordiagnostik unklar, ob es sich bei  
311 unserer Patientin um einen Glomus-caroticum-Tumor oder um ein vagales Paragangliom  
312 handelt. Dafür wäre eine immunhistochemische Aufarbeitung nach einer operativen  
313 Entfernung oder Biopsie des Paraganglioms notwendig. [10] Durch die Bildgebung und die  
314 laborchemischen Parameter kann nur eine Verdachtsdiagnose gestellt werden.

315 Ebenso eine Dignitätsbestimmung und Malignitätsabklärung wäre nur mit einer  
316 immunhistochemischen Aufarbeitung möglich. [10] Davon präsentieren sich von den Hals-/  
317 Nackenparagangliomen 60% als Glomus-caroticum-Tumore [1] und nur 5% als vagale  
318 Paragangliome [5]. Weitere mögliche Paragangliome im Hals-/Nackenbereich sind juguläre,  
319 tympanitische und jugulotympanitische Paragangliome. [1] Dabei zeigen sich circa 4% der  
320 Glomus-caroticum-Tumore maligne. [1] Eine ähnliche Malignitätsinzidenz zeigt sich beim  
321 vagalen Paragangliom, welches in einer Studie bei 2 von 46 Personen (4%) maligne war. [5]

322 Bei der Patientin unseres Fallberichtes bleibt die Dignität wie auch die Malignität aufgrund  
323 des exspektativen Vorgehens unklar. Aber aufgrund eines möglichen Vorliegens eines  
324 vagalen Paraganglioms ist für unsere Patientin ein exspektatives Vorgehen mit  
325 regelmässigen bildgebenden Kontrollen von grossem Vorteil. Denn einerseits wäre beim  
326 Vorhandensein eines vagalen Paraganglioms das Komplikationsrisiko für eine Operation  
327 deutlich erhöht, was die Lebensqualität bei der älteren Patientin stark einschränken würde.  
328 Andererseits kann beim Vorliegen eines Glomus-caroticum-Tumors durch regelmässige  
329 Kontrollen der Zeitpunkt eines kritischen Wachstums erfasst werden und zeitnah  
330 therapeutisch eingegriffen werden.

331 **Key messages**

- 332
- Eine persistierende laterale und schmerzfreie Halsschwellung sollte durch eine
- 333 sonographische Untersuchung weiter abgeklärt werden.
- 334
- Beim Auffinden eines Paraganglioms sollte ein interdisziplinäres Team (~~aus~~
- 335 ~~HausarztAllgemeinmediziner, Gefäßchirurg~~, HNO-Arzt, ~~und~~ Endokrinologe,
- 336 ~~Gefäßchirurg, MKG Chirurg, endokriner Chirurg~~) die weitere Abklärung und
- 337 Therapieplanung durchführen.
- 338
- Bei einem symptomarmen vagalen Paragangliom sollte eher ein exspektatives
- 339 Vorgehen gewählt werden.
- 340
- Ein Glomus-caroticum-Tumor sollte anhand der Shamblin Klassifikation eingeteilt und
- 341 therapiert werden.
- 342

## 343 **Zusammenfassung**

344 Eine schmerzfreie laterale Halsschwellung sollte ernst genommen werden und zeitnah durch  
345 eine Sonographie weiter abgeklärt werden. Bei einem Verdacht auf ein cervicales  
346 Paragangliom sollte dann eine interdisziplinäre Abklärung in die Wege geleitet werden.  
347 Neben einem MRI des Halses, sollte eine gefässchirurgische, eine HNO-ärztliche und eine  
348 endokrinologische Untersuchung durchgeführt werden. Bei einem hochgradigen Verdacht  
349 auf einen Glomus-caroticum-Tumor sollte entsprechend der Shamblin Klassifikation, der  
350 genetischen Abklärung und der individuellen Lebenssituation des Patienten eine chirurgische  
351 Entfernung oder ein expektatives Vorgehen herangezogen werden. Wenn sich aufgrund der  
352 Tumorlage und der Symptomatik der Verdacht auf ein vagales Paragangliom ergibt, sollte  
353 bei einem beschwerdearmen und älteren Patienten eher ein expektatives Vorgehen mit  
354 regelmässigen Kontrollen in Erwägung gezogen werden.

355

## 356 **Schlüsselwörter**

357 Laterale schmerzfreie Halsschwellung, Paragangliom, Glomus-caroticum-Tumor, vagales  
358 Paragangliom

359

360 **Abstract**

361 Pain-free lateral swelling of the neck should be taken seriously and promptly clarified by  
362 using sonography. If a cervical paraganglioma is suspected, an interdisciplinary clarification  
363 should be initiated. In addition to an MRI of the neck, a vascular surgical, an ENT specialist  
364 and an endocrinological examination should be carried out. If there is a high degree of  
365 suspicion of a carotid body tumor, surgical removal or a prospective procedure should be  
366 used in accordance with the Shamblin classification, the genetic clarification and the patient's  
367 individual life situation. If there is suspicion of vagal paraganglioma due to the location of the  
368 tumor and the symptoms, an expectative approach with regular check-ups should be  
369 considered in a symptom-poor and elderly patient.

370 **Key words**

371 Lateral pain-free neck swelling, paraganglioma, carotid body tumor, vagal paraganglioma

372

373 **Korrespondenzadresse**

374 Prof. Dr. med. Beat Knechtle

375 Facharzt FMH für Allgemeinmedizin

376 Medbase St.Gallen Am Vadianplatz

377 Vadianstrasse 26

378 9001 St.Gallen

379 Telefon 41(0)71 226 93 00

380 Telefax 41 (0)71 226 93 01

381 E-Mail [beat.knechtle@hispeed.ch](mailto:beat.knechtle@hispeed.ch)

382



## Literatur

- [1] Thelen, Jarett; Bhatt, Alok A. (2019): Multimodality imaging of paragangliomas of the head and neck. In: *Insights into imaging* 10 (1), S. 29. DOI: 10.1186/s13244-019-0701-2.
- [2] Obholzer, R. J.; Hornigold, R.; Connor, S.; Gleeson, M. J. (2011): Classification and management of cervical paragangliomas. In: *Annals of the Royal College of Surgeons of England* 93 (8), S. 596–602. DOI: 10.1308/147870811X13137608455172.
- [3] Sajid, M. S.; Hamilton, G.; Baker, D. M. (2007): A multicenter review of carotid body tumour management. In: *European journal of vascular and endovascular surgery: the official journal of the European Society for Vascular Surgery* 34 (2), S. 127–130. DOI: 10.1016/j.ejvs.2007.01.015.
- [4] Offergeld, Christian; Brase, Christoph; Yaremchuk, Svetlana; Mader, Irina; Rischke, Hans Christian; Gläsker, Sven et al. (2012): Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification. In: *Clinics (Sao Paulo, Brazil)* 67 Suppl 1, S. 19–28. DOI: 10.6061/clinics/2012(sup01)05.
- [5] Netterville, J. L.; Jackson, C. G.; Miller, F. R.; Wanamaker, J. R.; Glasscock, M. E. (1998): Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20-year period. In: *Archives of otolaryngology--head & neck surgery* 124 (10), S. 1133–1140. DOI: 10.1001/archotol.124.10.1133.
- [6] Lee, John H.; Barich, Frank; Karnell, Lucy Hynds; Robinson, Robert A.; Zhen, Weining K.; Gantz, Bruce J.; Hoffman, Henry T. (2002): National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. In: *Cancer* 94 (3), S. 730–737. DOI: 10.1002/cncr.10252.
- [7] van Hoang, Trung; Trinh, Cong Thao; Lai, The Anh Khoa; Doan, Dung Tien; Tran, Thi Tinh Tam (2019): Carotid body tumor: a case report and literature review. In: *Journal of radiology case reports* 13 (8), S. 19–30. DOI: 10.3941/jrcr.v13i8.3681.
- [8] Grotemeyer, D.; Loghmanieh, S. M.; Pourhassan, S.; Sagban, T. A.; Iskandar, F.; Reinecke, P.; Sandmann, W. (2009): Dignität von Glomus-caroticum-Tumoren. Literaturübersicht und klinische Erfahrungen. In: *Der Chirurg; Zeitschrift für alle Gebiete der operativen Medizen* 80 (9), S. 854–863. DOI: 10.1007/s00104-009-1724-x.
- [9] Loghmanieh, Siawasch Maurice: Die chirurgische Therapie und Dignität des Glomus caroticum-Tumors. Retrospektive Untersuchung von Klinik, Diagnostik, Therapie und Verlauf von 36 Patienten.
- [10] Asa, Sylvia L.; Ezzat, Shereen; Mete, Ozgur (2018): The Diagnosis and Clinical Significance of Paragangliomas in Unusual Locations. In: *Journal of clinical medicine* 7 (9). DOI: 10.3390/jcm7090280.
- [11] Muth, A.; Crona, J.; Gimm, O.; Elmgren, A.; Filipsson, K.; Stenmark Askmalm, M. et al. (2019): Genetic testing and surveillance guidelines in hereditary pheochromocytoma and paraganglioma. In: *Journal of internal medicine* 285 (2), S. 187–204. DOI: 10.1111/joim.12869.
- [12] Han, S.; Suh, C. H.; Woo, S.; Kim, Y.J.; Lee, J. J. (2019): Performance of <sup>68</sup>Ga-DOTA-Conjugated Somatostatin Receptor-Targeting Peptide PET in Detection of Pheochromocytoma and Paraganglioma: A Systematic Review and Metaanalysis. In:

427 [\*The Journal of Nuclear Medicine\* 60 \(3\), S. 369-376. DOI:](#)  
428 [10.2967/jnumed.118.211706](#)

429

430

431  
432  
433  
434  
  
435  
436  
437  
438  
439  
440  
441  
442  
443  
444  
445  
446  
447  
448  
449  
450  
451  
452

**Tabelle 1** Symptome des Glomus-caroticum-Tumors und des vagalen Paraganglioms

Glomus-caroticum-Tumor	Vagales Paragangliom
44% - 98% Laterale Halsschwellung <sup>[9][3]</sup>	46% Laterale Halsschwellung <sup>[5]</sup>
14 % Heiserkeit (Horner-Syndrom) <sup>[9]</sup>	39% Pulssynchroner Tinnitus <sup>[5]</sup>
14% Dysphagie (Horner-Syndrom) <sup>[9]</sup>	39% Rachenschwellung <sup>[5]</sup>
5% beschwerdefrei <sup>[9]</sup>	37% Heiserkeit (Horner-Syndrom) <sup>[5]</sup>
3% Synkope <sup>[9]</sup>	15% Hörverlust <sup>[5]</sup>
	11% Dysphagie (Horner-Syndrom) <sup>[5]</sup>

453 **Tabelle 2** Shamblin Klassifikation zur Risikoabschätzung einer Operation bei einem Glomus-  
454 caroticum-Tumor

455  
456  
457

Shamblin Klassifikation	Beziehung Tumor zur Carotisbifurkation	Operationsrisiko
Klasse I nach Shamblin	Spreizung der Carotisbifurkation bei nur geringem Kontakt zwischen Tumor und Gefäßen [4]	Operative Resektion ist mit minimalem Risiko für vaskuläre oder nervale Komplikationen möglich. [4]
Klasse II nach Shamblin	Partielle zirkuläre Ummauerung der Carotiden durch den Tumor	Komplette Resektion des Tumors ist komplizierter. [4]
Klasse III nach Shamblin	Zirkuläre Ummauerung der Carotiden	Komplette Resektion ist sehr schwierig und meistens benötigt es eine Rekonstruktion der Carotiden

458  
459  
460  
461  
462  
463  
464  
465  
466  
467  
468  
469  
470  
471  
472

## Legende der Abbildungen

**Abbildung 1** 77-jährige Patientin mit einem rechtsseitigen Paragangliom im Hals-/Nackenbereich, (A) MRI ohne Kontrastmittel in T1 Gewichtung und Sagittalschnitt zeigt die Höhe des Paraganglioms in der Carotisbifurkation (blaue Linie) und (B) MRI ohne Kontrastmittel in T1 Gewichtung und Axialschnitt zeigt das hypodense Paragangliom auf Höhe der Carotis Bifurkation mit einer Grösse von 16x17mm (gelbe Skalen)

**Abbildung 2** 77-jährige Patientin mit einem rechtsseitigen Paragangliom im Hals-/Nackenbereich. MRI ohne Kontrastmittel in T2 Gewichtung und Axialschnitt zeigt ein hyperintenses Paragangliom mit Spreizung der Carotisbifurkation mit einer Grösse von 15,8x17,8mm (weisse Skalen)

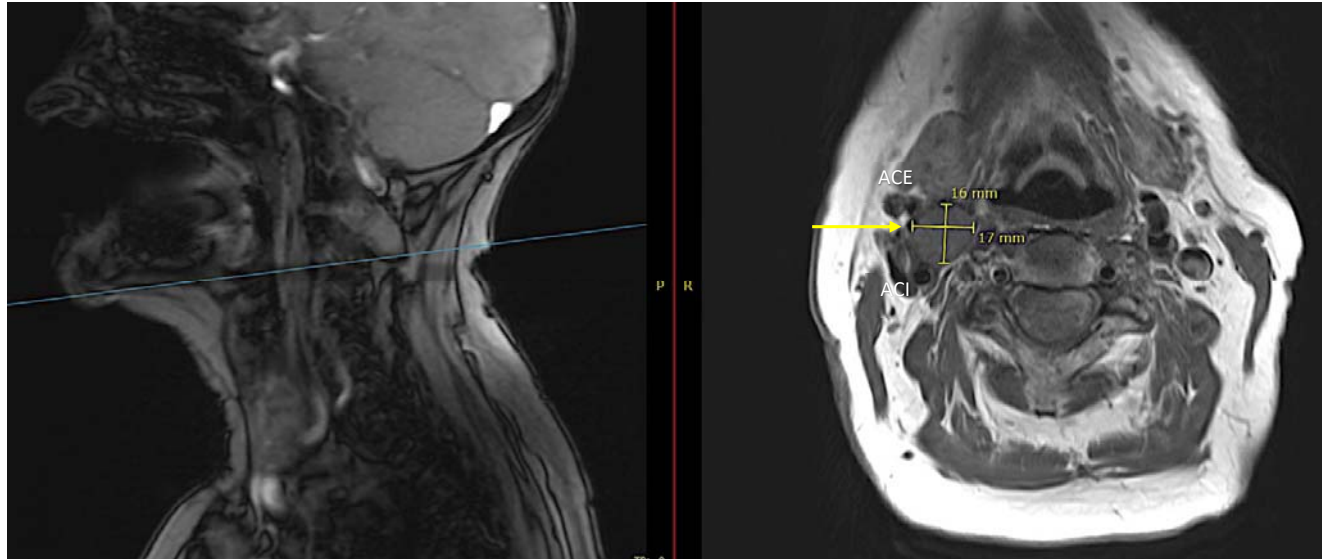
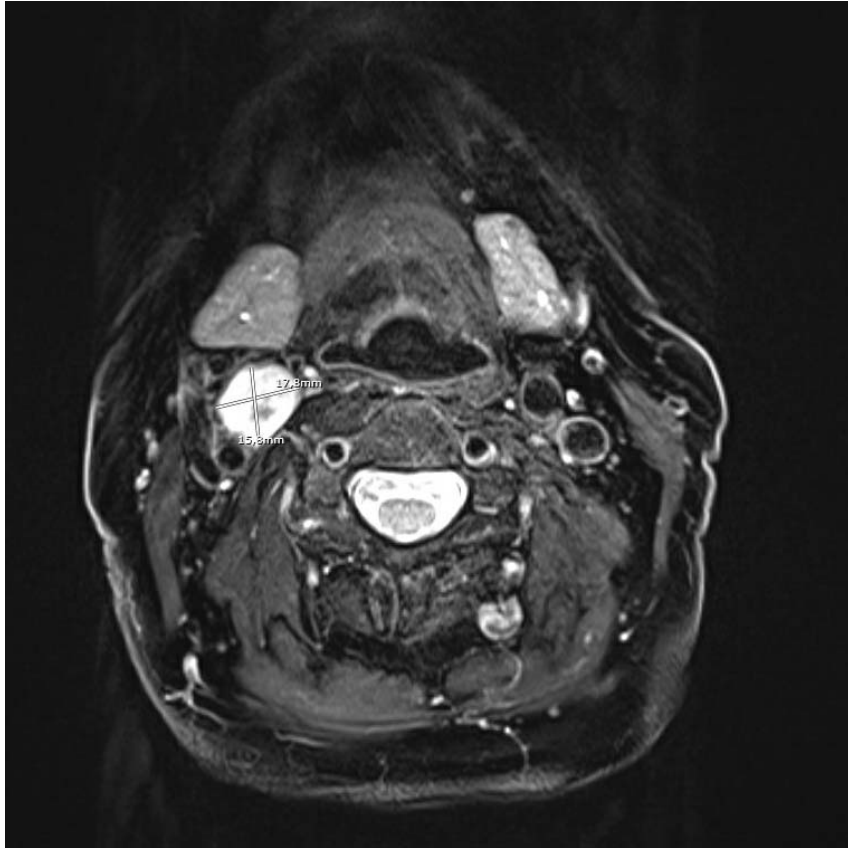


Abbildung 1



494

495 **Abbildung 2**